

CASO CLINICO

**Manejo del excedente cutáneo en encefalocele frontonasal gigante**

Lagos Jefferson Carolina<sup>1</sup>; Paulos Parot Angélica<sup>2</sup>; Broussain Kyling Valentina<sup>3</sup>; Lazcano Álvarez Geraldine<sup>4</sup>; Berwart Cancino Francisco<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Cirujano Pediátrico Hospital Roberto del Río, Magíster en Educación Superior

<sup>2</sup> Cirujano Pediátrico Hospital Roberto del Río, Magíster en Salud Pública

<sup>3</sup> Cirujano Pediátrico Hospital Roberto del Río

<sup>4</sup> Residente de cirugía pediátrica. Hospital Roberto del Río. Universidad de Chile

<sup>5</sup> Neurocirujano Hospital Roberto del Río

Resumen

Introducción: El Encefalocele frontonasal es poco frecuente y ocurre por una falla en el cierre del tubo neural durante el desarrollo embrionario. Se asocia a otras anomalías del Sistema Nervioso Central. El scanner y la resonancia nuclear magnética permiten decidir la estrategia de resolución según los defectos óseos, la lesión externa y la deformidad de las unidades faciales. Debe manejarse con equipo multidisciplinario para lograr mejores resultados. En la literatura se describe el tratamiento quirúrgico de los encefaloceles anteriores, pero no se menciona la reducción del excedente cutáneo. En la mayoría de los casos el abordaje bicoronal permite el manejo del encefalocele y la piel, pero el problema surge cuando la superficie de la lesión es mayor.

Material y método: Reporte de un paciente con encefalocele anterior gigante tratado en nuestro centro.

Descripción del caso: Recién nacido de término sin diagnóstico prenatal de encefalocele frontonasal gigante derivado desde región. Se realiza manejo multidisciplinario logrando cierre de defecto neural y manejo del excedente cutáneo considerando las subunidades estéticas faciales para lograr buenos resultados estéticos.

Conclusiones: El encefalocele nasofrontal gigante es poco frecuente y requiere un manejo multidisciplinario. La cirugía consiste en la resección de la masa herniada, cierre del defecto y manejo cutáneo. Este caso muestra cómo manejar un colgajo residual considerando las subunidades faciales.

Palabras claves: Encefalocele anterior, excedente cutáneo encefalocele, reparación por subunidades estéticas.

Abstract

Introduction: The Nasofrontal Encephalocele is rare. It is triggered by a failure in the neural tube closure during the embryonic development. This is associated with other anomalies of the Central Nervous System. The Scanner and the Nuclear Magnetic Resonance allow deciding the best surgical resolution strategy, according to the bone defects, external injury and deformity of the facial subunits. In order to achieve optimal results, a multidisciplinary team is required. In the existing literature, surgical treatment of the Anterior Encephalocele is described. However, the skin facial excess in cases of giant tumors is not described. In most patients, bicoronal incision allows handling both the encephalocele and tissue excess. The problem arises when the injury surface is too wide to be treated by a bicoronal incision.

Materials and methods

Report of a clinical case of a patient diagnosed with a giant anterior encephalocele, who was treated in our center. Clinical picture and performed surgical treatment are described, emphasizing the skin excess reduction, considering the subunits for the repair.

Conclusion

The Giant Nasofrontal Encephalocele is a rare defect that requires a multidisciplinary treatment. This surgery consists of resection of the herniated mass and closure of the defect with or without a cranial vault reconstruction. This case sets an example of how to handle residual flap tissue in patients presenting a frontal facial tumors, considering the facial subunits as a reference for the repair that allowed a good aesthetic results.

**Key words:** Anterior Encephalocele, Encephalocele tissue handling, repair by aesthetic Encephalocele subunits

## Introducción

El encefalocele anterior corresponde a un defecto en el cierre del tubo neural con herniación de tejido cerebral a través de un defecto congénito del cráneo.<sup>1</sup> Se reconoce como una entidad poco frecuente con una incidencia cercana a 1/35.000 recién nacidos vivos en países de occidente, siendo más frecuente en regiones de Asia alcanzando incidencia de hasta 1/5.000 recién nacidos vivos.<sup>2</sup>

Es un defecto congénito que ocurre tempranamente durante el desarrollo embrionario (entre las 5 a 7 semana de gestación) y puede asociarse con alteraciones cromosómicas como trisomías 18 o 13. La deficiencia de ácido fólico se ha planteado como un factor causal.<sup>3</sup>

## Figura 1.

Los encefaloceles anteriores se les clasifica en:<sup>4,5</sup>

1. Frontal: contienen tejido conectivo, lipomatoso y tejido neural displásico. Siempre compromete el cuerpo calloso.
2. Sincipital: ocurre a nivel de la unión entre la frente y regiones vecinas. Suelen tener alteraciones como trastornos del olfato, nervios ópticos, hipotálamo, mesencéfalo y lóbulos temporales. Se subdividen según la ubicación del defecto óseo en:
  - a. Nasofrontal: El defecto se asienta entre los huesos frontales y nasales.
  - b. Nasoetmoidal: Es el más frecuente. El defecto óseo se encuentra en la lámina cribiforme o en el etmoides, donde se hernia el tejido cerebral dentro de la cavidad nasal.
  - c. Nasoorbital: El defecto óseo se ubica entre el proceso frontal del maxilar y el hueso etmoides.

El encefalocele se presenta como una masa orbital.

- Basal: El defecto ocurre dentro de los huesos etmoidal y esfenoidal. La lesión es posterior.

Se asocian con hipertelorismo, disrafismo craneofacial en la línea media, agenesia del

cuerpo calloso, heterotipias y lipomas interhemisféricos.<sup>6</sup>

El abordaje quirúrgico más recomendado es el que se realiza por dos vías: coronal y directa anterior a través de defecto. La vía bicoronal permite la reparación del defecto, que incluye invaginación y/o escisión del saco, reparación de la duramadre y corrección del hipertelorismo, trigonocefalia y del largo nasal. Esta corrección puede realizarse en una o dos etapas.<sup>7</sup>

En general el manejo del excedente cutáneo no está explícito en la literatura. Está descrito la resección y cierre de los colgajos cutáneos sin considerar en dónde quedarán las cicatrices ni la relevancia de las subunidades anatómicas de la cara. Figuras 2 y 3.

En este caso, el manejo del excedente cutáneo consideró el concepto de camuflar las cicatrices en la unión de las subunidades faciales.

Las subunidades faciales fueron descritas por González-Ulloa en 1956<sup>8</sup>. Luego Millard en 1966<sup>9</sup> se refirió a las subunidades nasales. En 1985 Burguet y Menick<sup>10,11</sup> definieron en forma más detallada estas unidades y subunidades para la reconstrucción nasal, para posteriormente ampliar estos conceptos a la cirugía reconstructiva del resto de la cara. Las subunidades faciales comparten características similares en cuanto a color, textura, grosor, elasticidad, movilidad, tamaño de poros, presencia de pelos y respuesta vasomotora.<sup>13</sup>

La cara puede ser dividida en ocho unidades estéticas: frente, párpados, nariz, mejillas, orejas, labio, región mentoniana y cuello. Cada unidad se subdivide. La frente consta de tres subunidades: central, lateral y ceja.

La unidad nasal tiene 9 subunidades: dorso, paredes laterales derecha e izquierda, punta, paredes alares izquierda y derecha, base alar derecha e izquierda, y columela.

Toda esta descripción es importante tenerla en consideración al momento de determinar el marcaje preoperatorio. La decisión de recambio de la subunidad completa debe ser considerado si es que la subunidad comprometida es mayor al cincuenta por ciento.

Figuras 2 y 3.

### Material y método

Reporte de un paciente portador de encefalocele anterior atendido en el Hospital Roberto del Río durante el año 2014. Revisión de ficha clínica. Se describe cuadro clínico y tratamiento realizado, haciendo referencia al manejo del excedente cutáneo considerando las unidades faciales descritas para la reparación del defecto.

### Caso clínico

Recién nacido de término de 40 semanas de gestación, sexo masculino, primer hijo de padres sanos; embarazo controlado sin diagnóstico prenatal. Referido al Hospital Roberto del Río por aumento de volumen frontal de al menos 15 cm de diámetro. La resonancia nuclear magnética (RNM) describe una lesión compatible con encefalocele frontal, además de otras alteraciones del sistema nervioso central como agenesia del cuerpo calloso, ausencia del septum pelúcido, heterotopía ventricular, seno sigmoideo displásico a izquierda y estenótico a derecha. Resto de estudio muestra pielectasia bilateral e hipoplasia del nervio óptico. Se realiza evaluación multidisciplinaria con equipo de Cirugía Plástica, Neurocirugía y Neurología.

### Figura 4.

La cirugía del defecto se efectúa a los 24 días de vida.

Dado que el defecto compromete el 30% de la superficie de la cabeza, se decide un abordaje bicoronal con el fin de realizar la cirugía en dos tiempos: manejo de encefalocele por neurocirugía y luego el manejo del excedente cutáneo por el equipo de plástica.

### Figura 5 y 6.

Se difiere el manejo del hipertelorismo dado que el paciente se opera en etapa de recién nacido y tiene mayor riesgo de complicaciones por sangramiento y prolongación del tiempo operatorio.

El equipo NC realiza resección parcial del encefalocele, rafia hermética dural y autoinjerto óseo obtenido de región frontal posterior izquierda.

### Figura 7.

Luego el equipo de CP realiza manejo del defecto respetando las subunidades estéticas de la cara, tallando el colgajo que incluyó músculo nasalis y frontal remanente, reposicionándolos en la unión de las subunidades previamente marcadas. Cierre por planos y se instala drenaje tipo Jackson Pratt.

### Figura 8.

Evolución favorable posterior a la cirugía desde el punto de vista de cobertura del defecto. Se envía a terapia compresiva a los 7 días para manejo de cicatrices.

Desde el punto de vista neuroquirúrgico también presenta una evolución satisfactoria de la cirugía con filtración de líquido cefalorraquídeo a través del injerto de calota que se manejó con venda compresiva frontal por 7 días.

### Figura 9.

Desde el punto de vista médico presenta Diabetes Insípida, Síndrome de West, hipotiroidismo e hipoplasia del nervio óptico. Anomalías que se asocian al Síndrome de Morsier.

El seguimiento se realiza hasta los 14 meses en donde se pesquisan cicatrices hialinas, delgadas y que han variado en posición con respecto a diseño inicial quedando una en la unión subunidad lado nasal y dorso, y la otra en unión de subunidad lado nasal y párpado, por lo que se plantea revisión de cicatrices en una etapa posterior.

### Figura 10.

### Conclusiones

El encefalocele frontal gigante es una entidad poco frecuente que requiere de un manejo multidisciplinario para brindar un tratamiento óptimo al paciente. Este caso es un ejemplo de cómo manejar el excedente cutáneo, elemento importante de la reconstrucción además del cierre del defecto craneal y el manejo de la herniación de contenido intracraneano. La reducción de la piel, según las unidades de la cara, puede ser requerido por otras lesiones que se presenten con expansión cutánea frontal de índole congénito o adquirido. La consideración de las subunidades faciales permite lograr

mejores resultados estéticos desde el punto de vista de la posición de las cicatrices.

Es razonable esperar en una deformidad como esta, que las cicatrices puedan requerir revisiones posteriores, además de la corrección del esqueleto facial (telecanto y el hipertelorismo). Lo importante es determinar el tiempo quirúrgico adecuado evaluando el riesgo versus el beneficio que implica someter al paciente a un procedimiento quirúrgico para mejorar el aspecto estético. En esta decisión la opinión de los padres debe ser considerada.

### Referencias

1. Aguiar MJB, Campos AS, Aguiar RAL, Lana AMA, Magalhães RL, Babeto LT. Neural tube defects and associated factors in liveborn and stillborn infants. *J Pediatr* 2003; 79:129-34. URL disponible en: <http://www.jpmed.com.br/conteudo/03-79-02-129/ing.pdf>.
2. Hoyos P, Vasquez G, Restrepo-Avenia J. Reporte de un caso clínico de encefalocele frontal. *CIMEL* 2006; 1:105-109. URL disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/cimel/v11n2/a12v11n2.pdf>.
3. Sauerbrei E. Patogénesis de los defectos del tubo neural en ultrasonido en ginecología y Obstetricia, 2 ED; México 1998; pp217.
4. Laurence KM, James N, Miller M, Campbell H. Increased risk of recurrence of pregnancies complicated by fetal neural tube defects in mothers receiving poor diets, and possible benefit of dietary counselling. *British Medical Journal*. 1980; 281:1592-1594.
5. Rojvachiranonda N, David D, Moore M, Cole J. Frontoethmoidal Encephalomeningocele: New Morphological Findings and a New Classification. *J Craniofac Surg* 2003; 6:847-858.
6. Ferrer-Montoya R, Ramírez-Reyes E, Segura-López M, González-Rodríguez M. Encefalocele fronto-nasal. Presentación de un caso. *Medisur* 2013; 11:315-8. URL disponible en: <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/articloe/view/2213>.
7. Singh A, Upadhyaya D. Sincipital Encephaloceles. *J Craniofac Surg* 2009; 20:1851-1855.
8. Gonzalez-Ulloa M, Castillo A, Stevens E, Alvarez G, Leonelli F, Ubaldo F. Preliminary study of the total restoration of the facial skin. *Plast Reconstr.Surg* 1954; 3:151-161.
9. Millard DR Jr. Total Reconstructive Rhinoplasty and the missing link. *Plast Reconstr Surg* 1966; 53:133-139.
10. Menick FJ. Aesthetic Refinements in use of Forehead for Nasal Reconstruction: The Paramedian Flap. *Clin Plast Surg* 1990; 17:607-22.
11. Burget GC, Menick FJ. Nasal Reconstruction: Seeking a Fourth Dimension. *Plast Reconstr Surg* 1986; 78:145.
12. Dagnino B, Ramírez R. Manejo de heridas faciales. *Cuad. cir. (Valdivia)* 2006;1:100-107.
13. González-Ulloa M. Regional aesthetic units of the face. *Plast Reconstr Surg*. 1987 Mar;79(3):489-90.

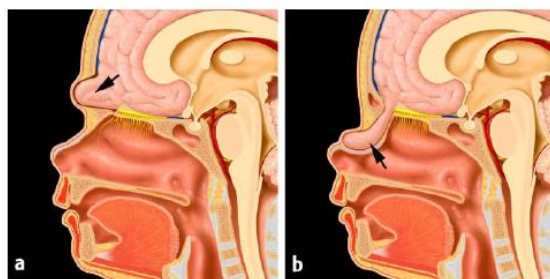


Figura 1: Encefalocele Anterior

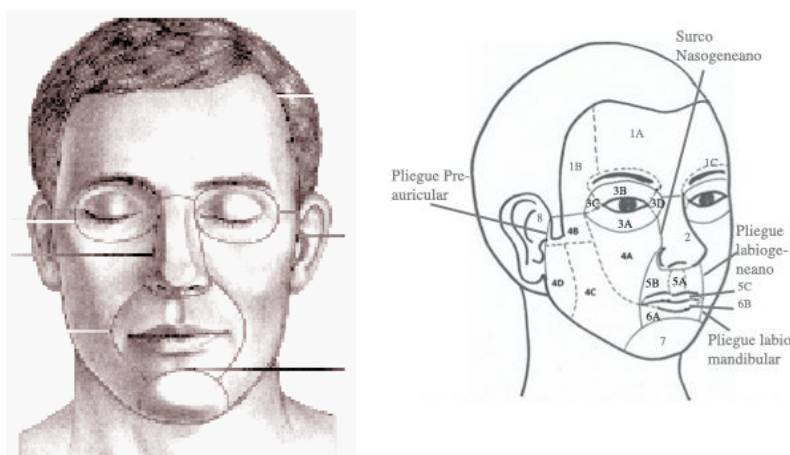


Figura 2: Unidades faciales



Figura 3: Unidades faciales. diseño preoperatorio



Figura 4: Resonancia Nuclear Magnética



Figura 5: Imagen del Recién Nacido (Preoperatorio)



Figura 6: Imagen del Recién Nacido (Preoperatorio)



Figura 7: Imagen Intraoperatoria, mostrando injerto de calota para cierre de defecto craneal.



Figura 8: Imágen Intraoperatoria del excedente cutáneo frontal, previo a plastia.



Figura 9: Séptimo día postoperatorio.



Figura 10: Seguimiento a 14 meses postoperatorio.